

- FACULTE de MEDECINE de PARIS -

Année 1962

N°

333

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d'état) par

Pierre D U B A R D

né le 29 Avril 1931 à Dijon (C.d'O.)

Présentée et soutenue publiquement le

1962

A PROPOS D'UN CAS D'HEMANGIOPERICYTOME PARA
PHARYNGE

- Président : Monsieur LAVIER, Professeur

- FACULTE de MEDECINE de PARIS -

Année 1962

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplome d'état) par

Pierre D U B A R D

né le 29 Avril 1931 à Dijon (C.d'O.)

Présentée et soutenue publiquement le 1962

A PROPOS D'UN CAS D'HEMANGIOPERICYTOME PARA
PHARYNGE

- Président : Monsieur LAVIER, Professeur

- FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS -

N°

Année 1904

T H È S E

pour le

DIPLOMATE EN MÉDECINE

(Diplôme d'État) par

Frédéric L. V. D.

né le 25 Avril 1880 (C. 40.)



Présentée et soutenue publiquement le

1904

A PROPOS DU CAS D'EMPHYSÈME PNEUMONIQUE
PHARYNGE

- Président : Monsieur L. V. D. Professeur

- LISTE DES PROFESSEURS -

=====

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.),
 CHAMPY (C.), DEBRE (R.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.)
 HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LEVY-SOLAL (E.),
 LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.),
 MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), OLIVIER (E.), PASTEUR, VALLERY-RADOT,
 PETIT-DUTAILLIS (C.), RICHT (C.), STROHL (A.), TANON (L.).

DOYEN	Léon BINET
ASSESEUR	Jean Verne

1 - PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	DELMAS
Anatomie pathologique	DELARUE
Anesthésiologie	BAUMANN
Biochimie médicale	JAYLE
- - (Pr à titre personnel)	ETTORI
- - (Pr à titre personnel)	SCHAPIRA
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT
Biologie médicale	FAUVERT
- - (Pr à titre personnel)	BOURLIERE
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN
Beaujon	SICARD
Cochin	N.
Hôtel Dieu	PATEL
Cliniques chirurgicales ... Pitié	CORDIER
Saint-Antoine	GOSSET
Salpêtrière	MOULONGUET
Tenon	LORTAT-JACOB
Clinique de chirurgie infantile et ortho. (Enf. Mal.)	FEVRE
Clinique chirurgicale ortho. et répar. (Cochin)	MERLE d'AUBIGNE
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDARD D'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY
Clinique Endocrinologique (Pitié)	DECOURT
Clinique de génétique médicale (Enfants Malades)	LAMY
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO
Clinique des maladies cutanées et syphil. (St-Louis)	DEGOS
Clinique des maladies des enfants (Enfants Malades)	CATHALA
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)	MOLLARET
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	N.

	Boucicaut	LENEGRE
	Broussais	SOULIE
	Cochin	JUSTIN-qBESANCON
Cliniques Médicales	Cochin	BROUET
	Hôtel-Dieu	BARIETY
	Pitié	DREYFUS
	Saint-Antoine	KOURYLSKY
Clinique méd. d'hydro. thérapeut. et clin. (Bichat)		DEBRAY
Clinique méd. propédeutique (Broussais)		GENNES
Clinique médico-sociale du diabète suc. mal. nutrition		DEROT
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN
	Baudelocque	DACOMBE
Cliniques obstétricales ..	Foch (Suresnes)	BERGER
Clinique obstétricale et gynécologique (Port Royal)		VARANGOT
Clinique ophtamologique (Hôtel-Dieu)		RENARD
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY
Clinique de Pédiatrie sociale (Enfants Malades)		MANIE
Clinique de Pédiatrie et de Puériculture (St Vin. Paul)		LELONG
Clinique de pneumo phtisiologie (Laennec)		BERNARD
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		GOSTE
Clinique de Stomalogie (Pitié)		DECHAUME
Clinique thérapeutique chirurgicale VAUGIRARD		N.
Clinique thérapeutique médicale Saint-Antoine		LEMAIRE
Clinique urologique		N.
Embryologie		GIROUD
- (Pr à titre personnel)		TUCHMANN-DUPLESSIS
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)		SEZE
Histologie		VERNE
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		TURPIN
Hygiène et médecine préventive		JOANNON
(Pr à titre personnel)		DEPARIS
Médecine du Travail		PIEDELIEVRE
Médecine du Travail		PIEDELIEVRE
Microbiologie (Bactériologie et virologie)		FASQUELLE
Parasitologie		GALLIARD
- (Pr à titre personnel)		BRUMPT
Pathologie chirurgicale		COUVELAIRE
- (Pr à titre personnel)		LAURENCE
Pathologie exotique		LAVIER
Pathologie expérimentale et comparée		MERKLEN
Pathologie médicale		MILLIEZ
Pathologie respiratoire		TURIAF
Pathologie et thérapeutiques générales		BOUDIN
Pharmacologie		CHEYNOL
(Pr à titre personnel)		LEVY
Physiologie		BINET
- (Pr à titre personnel)		BARGETON
- (- -)		PARROT
Physiologie et pathologie obstétricale		LEPAGE
Physique médicale		DOGNON
- (Pr à titre personnel)		DJOURNO
Radiologie médicale		DESGREZ
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale		LEGER
Thérapeutique		CONTE

11 - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES
DE CONFERENCES - AGREGES -

	MM.		MM.
Anatomie	(CABROL COUINAUD OLIVIER GAUTHIER-V. pr.s.ch. BUSSE GOUYGOU ORCEL PAILLAS VOURC'H BARBIER	Ophthalmologique	(BREGEAT SARAU JUDET RAMADIER DEBAIN CHABAUD BARCAT BINET GAUCHOIX CHATELIN DUBOST FAUREL FLABEAU GERMAIN LOYGUE MERCADIER PERROTIN ROBERT THOMERET
Anatomie pathologique ..	(TOURNIER DESGREZ s.c. POLONOSKY	Othopédie	(SCHNEIDER GROSNIER HARTMANN LOEPPER MAURICE RICHET AUSANNAIRE BOUR BOUVIER BOUVRAIN BRICAIRE BRISSAUD BROCARD BUGE GASTAIGNE CASTINAT CONTAMIN COURY FREZAL HOUSSET LAROCH LESOBRE MACREZ NICK PEQUIGNOT ROYER WOLFROMM
Anesthésiologie	PLAS DENOIX MATHE	Oto-Rhino-Laryng.	(KREIS PICHOT DUCHE DELBARRE CERNEA CHAPUT HRELLET CHASSAGNE LAMOTTE QUENU
Bactériologie	DUPERRAT LEDOUX-L. BILSKI-P. DAUSSET GOUJARDs.c. MAROIS RACADOT CORNET BOYER s.c. CORRE-H. BASTIN DUPONT DEROBERTs.c. HADENGUE FOURNIER GUENIOT ALBANARY LHERMITTE GRANJON HERVET LE LORIET MORIN MUSSET ROBEY THOYER-R. JOSEPH MANDE	Parasitologie	
Biochimie médicale		Pathologie chirurgicale ..	
Biologie appliquée à Educ.Phys.et Sports ..		Pathologie exotique	
Carcinologie		Pathologie expérimentale	
Dermato-Syphiligraphie			
Electro-Radiologie			
Hématologie			
Histologie			
Hydrologie			
Hygiène			
Maladies infectieuses .			
Médecine légale			
Médecine du Travail ..			
Neurologie			
Obstétrique			
Pédiatrie Puériculture			
Pharmacologie			
Physique médicale			

111 - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS
DE CLINIQUE ANNEXE - à titre permanent

Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale	GRASSET MAYER RAVINA
-	{ ABOULKER AMELINE s.c HUGUIER	Clinique optalmologique	{ DESVIGNES OFFRET
Clinique chirurgicale	{ OLIVIER PADOVANI POILLEUX ROUX VERNE	Clinique oto-rhino-laryng. Clin. Pédiatrique et Puéric.	HADURO LAPLANE
Clinique médicale	{ DOMART PERRAULT RAMBERT THIEFFRY	Clinique psychiatrique ... Clinique urologique	BARUK KUSS
		Médecine légale	GAULTIER

IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY P. (Pr.s;ch.)
PATHOLOGIE Chirurgicale	RUDLER J. (Pr.s.ch.)

V - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI E.
LAUNAYA

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA
Secrétaires	Mme BEURLAND Melle; CHAINTREUIL Mme ROCHE
Conservateur en Chef	Mr le Docteur HAIN
Conservateur	Mle DUMAITRE
Bibliothécaires	Mmes CONTET - FORGET Mles LAURENT - LE NOIR QUIEVREUX

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur LAVIER

Professeur à la Faculté de Médecine

de PARIS

Membre de l'Académie de Médecine

En témoignage de notre profond respect

et de notre gratitude pour le grand honneur

qu'il nous a fait en acceptant par amitié pour

les miens la présidence de cette thèse.

A mon Grand Père

le Docteur Maurice DUBARD

à qui je dédie ce travail.

A mon Père

le Docteur Jean DUBARD

Chirurgien des Hôpitaux

Professeur à l'Ecole de Médecine,

que sa grande valeur professionnelle,
son honnêteté et sa bonté restent pour
moi le meilleur des exemples.

A ma mère

A ma femme

A mes enfants

Toute ma tendresse

A ma belle-mère

Toute ma gratitude

INTRODUCTION

L'hémangiopéricytome est une entité anatomo pathologique relativement récente puisqu'il fut isolé il y a à peine 20 ans, du groupe des tumeurs vasculaires et péri vasculaires et intégrer dans le cadre plus étroit des tumeurs du péricyte dont elles représentent la forme la plus exclusivement péricytaire de ces ensembles tumoraux.

La rareté de ces tumeur nous a incité à présenter un cas d'hémangiopéricytome à localisation para pharyngé découvert chez un enfant de 14 ans.

Cette observation n'a que la prétention de rappeler d'abord les caractères généraux et cliniques, et surtout anamopathologique de l'hémangiopéricytome.

Elle présente également l'intérêt, celui-ci pratique, de soulever le problème de l'évolution et en particulier du potentiel malin et des possibilités de dégénérences malignes de ces tumeurs, et de l'absence de critère tant clinique qu'anatomo pathologique pouvant nous faire préjuger de l'évolution bénigne ou maligne de telle tumeur.

Enfin, elle rappellera les délicats problèmes diagnostiques posés par la découverte d'une tumeur de la région cervicale et la nécessité absolue de compléter tout examen clinique par un examen histologique.

L'isolement en 1942, par A.P.Stout et M.Murray, d'une nouvelle espèce tumorale qu'ils baptisèrent hémangiopéricytome, suscita un grand intérêt de la part des pathologistes, aux quels elle pose, en même temps que de difficiles problèmes de reconnaissance histologique, la question encore bien débattue de son histogénèse. L'autonomie elle-même de cette variété tumorale n'est pas hors discussion.

La relative rareté des tumeurs auxquelles on peut appliquer cette dénomination n'est pas pour faciliter leur étude dont l'importance théorique se double cependant d'une incidence pratique non négligeable du fait de certaines particularités évolutives de quelques-une d'entre elles.

Ce travail a pour seule prétention d'exposer, sans schématisation excessive et sans conclusions prématurées, l'état actuel de cet intéressant chapitre d'oncologie : il se fonde essentiellement sur l'étude histologique de onze cas, dont neuf nous ont été communiqués obligeamment par le Dr A.P.Stout, les deux autres nous ayant été confiés par le Professeur J.Delarue et le Professeur agrégé Orcel.

En 1942, revoyant une série de 691 tumeurs vasculaires sanguines A.P.Stout et M.Murray constatèrent que 9 de ces cas ne pouvaient entrer dans les classifications admises jusqu'alors.

Les tumeurs en cause étaient essentiellement formées de multiples capillaires entourés de cellules fusiformes ou arrondies. Or à ces cellules périvasculaires, Stout et Murray trouvèrent des analogies morphologiques - pour les cellules rondes, avec la cellule épithélioïde glomique et - pour les cellules fusiformes, avec le léiomyocyte. L'interprétation de cette curieuse construction tumorale allait alors bénéficier d'une étude antérieure des deux auteurs : quelques mois auparavant ils avaient précisés, par la méthode des cultures de tissus, l'identité de la fameuse cellule "épithélioïde" glomique de Masson et ils avaient pu conclure que cette cellule dérive du péricyte capillaire, élément plaqué à l'extérieur de la basale et que Zimmerman qui le décrit en 1923, considérait comme contractile. Il est dès lors facile de comprendre la marche logique de la pensée de Stout. Les cellules périvasculaires multiformes de ses 9 tumeurs voyaient leurs variations expliquées si on les supposait, elles aussi, dérivées du péricyte de Zimmermann, cellule musculaire lisse "modifiée" dans l'esprit de l'histologiste suisse et cellule, susceptible, Stout lui-même vient de le démontrer, de proliférer sous l'aspect épithélioïde de la cellule glomique. En même temps qu'elle identifiait l'hémangiopéricytome, une telle conception l'intégrait dans un groupe tumoral plus vaste, celui des tumeurs des péricytes ; à côté de la tumeur glomique, de structure organoïde et hautement pourvue d'élément nerveux, il représentait ainsi la forme la plus simple, exclusivement péricytaire, de cet ensemble tumoral.

Pour n'avoir pas été immédiat, le succès de la conception de Stout n'en a pas moins été grand, et d'autant plus, pourrait-on dire qu'il ne s'agissait pas là d'un problème entièrement nouveau mais de nouvelles réponses à des questions qui avaient jadis beaucoup intéressé les pathologistes. Depuis longtemps, en effet, les histologistes s'étaient interrogés sur la possible origine aux dépens de la paroi des vaisseaux de certaines formes tumorales. Les auteurs allemands du début du siècle (Paltauf, Borst ...) en France, Ménétrier, admettaient une telle histogénèse qui, à leur sens, conférait à ce groupe tumoral une nette autonomie. En 1911, l'existence de ces périthéliomes soulevait une vive critique de Roussy et Ameuille. Ils considéraient ce cadre nosologique comme artificiel et voyaient dans les périthéliomes un simple aspect morphologique revêtu par des sarcomes ou même des épithéliomas, richement vascularisés et dont une névrose massive ne laissait subsister qu'une mince couronne cellulaire périvasculaire. Avec le temps, ce qu'on a pu nommer "la querelle du périthéliome" s'apaisa l'opinion de Roussy l'emportant généralement dans l'esprit de la plupart des auteurs. Cependant, la publication sous des noms divers de tumeurs à disposition périvasculaire (sarcome périvasculaire, sarcome adventitial, adventitiome, hémangiopérithéliome, angiosarcome périthélial ...) montrait que le problème continuait à intéresser les pathologistes, bien que l'histogénèse ne fût pas résolue et que les multiples dénominations employées fussent souvent purement morphologiques. En identifiant les tumeurs glomiques en 1924 P. Masson individualisa avec une grande certitude une néoformation authentiquement née de la paroi vasculaire. Etayée par ce précédent célèbre et répondant au souci d'expliquer des aspects tumoraux jusqu'alors assez mystérieux, la conception de Stout d'une prolifération pure du péricyte de Zimmermann allait, on le comprend aisément, rencontrer une large adhésion et susciter un grand intérêt.

Les premiers cas rapportés, l'ont été tout d'abord aux Etats Unis (Ackerman, Kaplan, Wise, Aut-Smith, Castro, Begg-Garret, Mc Cormack-Gallivan, Fischer-Kaufman-Mason, Forrestier-Houston, Bacon-Sherman-Campbell ...) Les auteurs ne critiquent pas la conception de Stout, par qui, dans la plupart des cas, ils ont fait authentifier leur diagnostic.

Il faut attendre 1955 et la remarquable revue générale de MM. Martin, Féroldi et Cabanne (qui en publient deux cas personnels) pour voir apparaître quelques observations françaises, qui demeurent d'ailleurs très rares.

Actuellement, la notion d'hémangiopéricytome diffuse à tout le globe et les cas publiés se multiplient. Autant qu'il nous a été possible de les consulter, on peut se convaincre que la plupart de ces travaux ne changent rien à la conception initiale de Stout, et ne font guère que signaler des localisations jusqu'alors non décrites ou qu'envisager quelques points de détail ou de pratique.

FREQUENCE - ETIOLOGIE - CARACTERES GENERAUX ET CLINIQUES DE L'HEMANGIOPERICYTOME -

SON EVOLUTION

°
° 4

L'hémangiopéricytome n'est certainement pas, pour reprendre une expression du Professeur P.Masson une forme tumorale des plus connue. Les 9 cas ayant servi à l'identification du concept avaient été isolés, on l'a dit, d'un groupe de 691 tumeurs vasculaires. Dans leur étude de 1955, MM.Martin, Féroldi et Cabanne avaient relevé 68 cas dans la littérature. Un dénombrement actuel, avec toutes les réserves qu'il convient de faire sur la validité de certaines observations, aboutirait à un chiffre très supérieur. Plus intéressants, nous paraissent les chiffres de Stout qui, d'après une communication personnelle récente, aurait examiné environ 320 cas. L'importance apparente de ce nombre doit être tempérée par une remarque : la plupart des hémangiopéricytomes suspectés aux Etats-Unis, sont adressés à cet auteur pour confirmation. 320 cas en 17 ans et pour un vaste territoire, cela justifie amplement l'opinion de P.Masson. Un autre chiffre est intéressant car il permet d'apprécier la fréquence de cette espèce tumorale par rapport aux tumeurs glomiques (Stout, 1956). Durant la même période, il a pu examiner 39 tumeurs glomiques et seulement 23 hémangiopéricytomes.

Cette tumeur atteint sans prédilection, les deux sexes, dans des proportions tout à fait comparables.

Tous les âges également peuvent être intéressés, Il peut parfois exister dès la naissance (Stout, Cole-Reagan-Luno, Dingman), cette notion d'un hémangiopéricytome congénital étant s'importance, car il s'y attache nous le redirons, un pronostic favorable. La survenue chez l'enfant représente environ 10% des cas rapportés. Néanmoins, la plupart des observations concernent les adultes, voire des vieillards. Mc Cormack et Gallivan, rapportant 14 cas, signalent que la moitié de leurs malades était dans la 4e et 5e décade de leur vie. L'âge extrême jusqu'à présent est 92 ans (Stout et Cassel).

Les auteurs américains ne signalent ni prédilection, ni épargnement de la race noire.

Le domaine de l'hamangiopéricytome semble déborder la pathologie humaine et s'étendre aux animaux. On en a rapporté d'assez nombreux cas chez le chien. En 1957 ch.C.Berdjis a vu cette tumeur se développer chez 4 rats irradiés et se montrer transplantable dans la même espèce. C'est à notre connaissance, le seul fait de pathologie expérimentale concernant l'hémangiopéricytome. Les caractères macroscopiques et histologiques étaient tout à fait comparables à ceux des cas humains, réserve faite de fréquentes fistulisations à la peau, exceptionnelles jusqu'ici en pathologie humaine.

Si les premiers cas signalés concernaient des localisations sous-cutanées (tête, cou, tronc, membres, organes génitaux externes), de nombreux travaux ultérieurs rapportèrent des localisations profondes, viscérales en particulier. De fait, ce qui était prévisible, l'hémangiopéricytome est ubiquitaire ; il atteint, dans les proportions égales, les parties molles sous-cutanées et les "tissus internes". La liste des différents sièges est donc longue et probablement non limitative. On peut en prendre une idée valable, ainsi que de leurs fréquences respectives, dans un dénombrement de Stout, portant sur 207 cas, dénombrement qui fait ressortir la particulière fréquence de certaines localisations :

- Rétropéritone, mésentère et épiploons	21
- Utérus	16
- Membres inférieurs	50
- Membres supérieurs	22

qui groupés représentent plus de la moitié des cas.

La prépondérance numérique des variétés profondes dans le sexe féminin serait explicable par l'abondance des cas utérins.

TABLEAU CLINIQUE

Il est, le plus souvent, sans originalité.

SOUS-CUTANÉ

C'est une tuméfaction qui attire l'attention par sa seule présence, car elle est habituellement indolore, spontanément et à la pression. Dans les rares cas où existaient quelques douleurs, elles n'ont jamais eu l'acuité bien connue de celles des tumeurs glomiques et semblaient pouvoir être expliquées par des phénomènes de compression. La tuméfaction n'a habituellement aucune coloration particulière, il s'agit d'un simple soulèvement des téguments. Il existe cependant de très rares exceptions où l'aspect clinique était angiomateux. Les vaisseaux veineux de la région tumorale sont parfois dilatés ; ailleurs enfin, le caractère vasculaire de la prolifération peut être patent avec pulsations, thrill et souffle.

Deux caractères négatifs sont notables :

- ils n'y a jamais d'ulcération,
- les ganglions régionaux ne sont pas tuméfiés.

Tel est, dans la quasi totalité des cas, le tableau clinique banal de l'hémangiopéricytome sous-cutané, à masse tumorale unique.

la multiplicité des nodules tumoraux est rarissime. (Stout : 2 cas sur 200 hémangiopéricytomes) et semble réaliser alors une forme que l'on pourrait nommer "dermatologique" par l'efflorescence de petits éléments saillants violacés et indurés, qui pourraient, exceptionnellement, s'ulcérer. Un aspect véritablement "inflammatoire" avec érythème d'un volumineux placard unique a été rapporté par Reich.

Ainsi constituée, la lésion

- peut exister depuis un temps variable, s'étalant de quelques mois à, parfois, de nombreuses années.
- elle peut être stationnaire ou au contraire accroître son volume, lentement le plus souvent.

Plusieurs observations signalent une phase récente d'augmentation mettant fin à une période de quiescence, fréquemment très longue.

LES MULTIPLES LOCALISATIONS PROFONDES

Elles impriment à la symptomatologie autant de variantes, facilement imaginables. Certaines sont assez estompées, faites de vagues douleurs ou pesanteurs, de troubles digestifs, tous symptômes dus sans nul doute aux compressions ou aux gênes des structures ou organes de voisinage. D'autres sont beaucoup plus expressives, réalisant parfois même des tableaux d'intense gravité : mélaena, sub-occlusion, invagination du grêle, hémoptysies, métorragies, compression médullaire .. etc Quoi qu'il en soit, jamais la symptomatologie n'est assez caractéristique pour évoquer le diagnostic avant l'étude histologique.

LA RADIOGRAPHIE

Elle a surtout l'intérêt dans certains cas para-osseux de renseigner sur l'extension au squelette ou sur les réactions squelettiques de voisinage. Elle peut aussi révéler des calcifications tumorales d'ailleurs rares (Stout, Ackermann-Warren, Pack-Tabah, Kent). L'artériographie, dans le cas poplité de Reynolds et Lausche a montré l'abondance extrême de la vasculature intra-tumorale.

EVOLUTION

Elle présente des particularités qui confèrent à la connaissance de cette espèce tumorale, un indéniable intérêt pratique.

Trois faits la caractérisent :

- une fréquente lenteur, parfois surprenante.
- la possibilité d'une évolution maligne dans la proportion approximative de 30 %
- enfin, et surtout, fait sur lequel nous reviendrons en détail, l'imprévisibilité presque absolue du devenir tumoral.

La lenteur évolutive de l'hémangiopéricytome.

C'est un phénomène sinon constant, du moins habituel. Elle apparaît d'une façon particulièrement nette dans les cas reconnus dès la naissance dont on peut suivre l'accroissement qui se ferait "proportionnellement" à la croissance du sujet. La durée de vie tumorale aisément précisée dans cette éventualité était de 6 ans dans le cas de Dingman, de 18 ans dans le cas n° 4 de Cole-Reagan-Lund. Les hémangiopéricytomes "congénitaux" ne réalisent d'ailleurs pas les durées maximales qu'on a pu signaler dans des variétés "acquises". Il est évident que les termes de congénital et d'acquis doivent s'entendre uniquement sur le plan de la découverte clinique et n'impliquent aucune arrière-pensée pathogénique : un cas de Stout a mis 38 ans d'évolution progressive avant d'arriver au chirurgien : deux autres du même auteur ont évolué respectivement 31 et 24 ans. Le record en ce domaine revient à l'observation de Stout et Cassel qui ont découvert à l'autopsie d'un vieillard de 92 ans, un hémangiopéricytome de l'épiploon connu depuis une durée de 60 ans. Sans atteindre toujours ces extrêmes, les observations abondent où les malades connaissent leur tumeur ou ressentent des troubles depuis plusieurs

années. Cette lenteur évolutive n'est d'ailleurs pas constante et parfois le développement tumoral a pu s'effectuer seulement en quelques mois.

Il ressortait déjà du travail initial de Stout et Murray que, si la majorité de hémangiopéricytomes étaient des tumeurs bénignes cette variété tumorale était susceptible d'évoluer vers la malignité dans un certain nombre de cas. (malignité locale ou générale avec métastases). Chiffrer exactement les pourcentages de ces diverses éventualités est à peu près impossible avec les éléments de la littérature : trop d'observations sont publiées sans délais suffisants et de ce fait ne constituent pas, à cet égard de documents valables. Tous les chiffres que l'on peut avancer doivent donc être entendus comme des approximations. Parmi les 9 cas princeps de Stout et Murray (1942) 7 ont eu une évolution locale et bénigne. 1 a manifesté une agressivité locale et un autre a métastasé. Les 70 cas de MM. Martin Féroldi, Cabanne (revue de la littérature et deux cas personnels 1955) se répartissent ainsi :

- 45 cas bénins soit 64.3 %
- 11 cas à malignité locale soit 15.7 %
- 14 cas ayant métastasé soit 20 %

Kay et Warthen, faisant état d'une communication personnelle de A.F. Stout concernant 110 cas, donnent les pourcentages suivants

- 68 % de tumeurs bénignes
- 21 % de récives ou d'agressivité locale.
- 12.7 % de métastases.

Slaterry, Arronson, Lowmann (1956) rapportant que sur 207 cas groupés par Stout en 1955, 21 % auraient été malins et 79 % bénins. (Les auteurs n'établissent pas de distinction entre malignité locale et malignité générale).

Un relevé publié par Stout en 1956 et portant sur 197 cas, ne signale de métastases que dans 23 cas (environ 12%) malheureusement, il ne fait pas mention des extensions locales ni des récives.

En somme, ce ne doit pas s'écarter beaucoup de la réalité que de fixer à environ 30 % le pourcentage de malignité des hémangiopéricytomes.

Il n'en demeure pas moins que dans la majorité des cas l'hémangiopéricytome est une tumeur bénigne qui ne fera plus parler d'elle après exérèse. Nous verrons ultérieurement sur quels éléments, outre la notion de fréquence, on peut se fonder pour espérer une telle éventualité.

La malignité ne va parfois s'exprimer que sur le plan local.

D'emblée on peut ainsi se trouver devant une tumeur mal limitée, envahissante, parfois entourée de nodules satellites : l'exérèse complète en sera rendue difficile, voire impossible. C'est à ce fait que l'on attribue les récives qui sont fréquentes et qui méritent peut-être mieux le nom "d'évolutions persévérantes".

D'authentiques récidives n'en semblent pas moins exister. Elles s'effectuent selon deux modalités : soit sous la forme d'une tumeur unique siégeant dans la cicatrice de la première intervention, soit sous la forme de multiples nodules péri-cicatriciels. C'est une notion d'un intérêt pratique considérable que la fréquente longueur des délais d'apparition de ces récidives ; si certaines d'entre elles, en effet, se développent quelques mois seulement après l'intervention, d'autres n'apparaissent qu'après de nombreuses années. Ces récidives peut même être multiples, s'étalant sur plusieurs années, obligeant à des interventions itératives parfois très nombreuses. L'évolution de ces récidives est variable ; le traitement peut parvenir à s'en rendre maître ; ailleurs, l'extension tumorale à des structures fragiles entraîne la mort. C'est notamment le fait des hémangiopéricytomes de l'orbite.

Enfin, dans plusieurs observations, les récidives locales ne sont que le prélude, et parfois prolongé, à une généralisation métastatique. Cette dernière peut également survenir sans aucune récurrence locale. Là encore, les délais d'apparition sont très divers et souvent les métastases n'apparaissent que plusieurs années après la découverte et le traitement de la lésion primitive (4 ans, 5 ans, 8 ans).

Il s'agit de métastases en principe hématogène qui atteignent essentiellement les os, les poumons et le foie, mais bien que plus rarement, des diffusions à d'autres organes ont été décrites (rein, surrénale, pancréas, duremère, tissu sous-cutané, tissu rétro-péritonéal). Les ganglions lymphatiques restent fréquemment indemnes au cours de cette généralisation, les exceptions à cette règle étant rares semble-t-il. Fait assez notable, l'apparition de métastases n'implique pas toujours une mort rapide. Des survies de plusieurs années ont été notées, au cours desquelles on a pu voir se développer des foyers multiples et successifs, relativement bien supportés. On peut d'ailleurs avec Reich, se demander s'il s'agit réellement de métastases dans ces cas et non de "multiplicité successive".

Malheureusement ces évolutions qui peuvent prêter à contro-
verses sont rares, et en moyenne d'après Slaterry, Aronson, Lowman, dès lors qu'une métastase est apparue la mort survient dans les 18 mois.

En conclusion de cette étude clinique et évolutive, on peut remarquer qu'en définitive, l'hémangiopéricytome évolue comme une tumeur de type mésenchymateux commun. Les différentes particularités évolutives que nous venons de détailler, bien qu'intéressantes en pratique ne lui sont pas spéciales et ne lui confèrent dans ce groupe, aucune individualité nette.

L'incertitude de l'évolution et la quasi impossibilité, dont nous reparlerons plus loin, d'en juger par l'histologie, ont amené à un essai de pronostic fondé sur les données cliniques. Deux éléments doivent être pris en considération, l'âge du malade et la topographie tumorale. L'hémangiopéricytome congénital, reconnu dès la naissance, évolue constamment comme une lésion bénigne. Cette très importante notion n'a pas encore reçu de démenti. Il semble également que la survenue de cette tumeur sur l'enfant soit relativement rassurante, l'hémangiopéricytome, n'ayant sur ce terrain, guère de chance d'être malin. Stout parle même à ce propos d'une forme infantile bénigne, établissant ainsi une parallèle avec l'hémangioendothéliome infantile bénin.

Il apparait malheureusement que cette immunité de l'enfant n'est que relative, plusieurs observations faisant état, en effet, d'évolution maligne chez l'enfant ou l'adolescent.

Un autre élément d'appréciation du pronostic est très intéressante, le siège de la tumeur. La relative fréquence de la malignité dans certaines localisations est en effet frappante : il s'agit du membre inférieur et particulièrement de la cuisse, du rétropéritoine et du médiastin. D'une façon générale, les cas intra-abdominaux auraient également un haut pourcentage de malignité : Slaterry, Aronson, Lowman faisant en 1956 la revue des cas abdominaux publiés et y ajoutant un cas pararectal trouvent sur 15 cas, 9 évolutions malignes.

De l'allure évolutive, on ne peut tirer que peu d'éléments d'orientation sauf, bien entendu, en cas d'agressivité locale manifeste; certains cas, connus depuis de longues années et stationnaires, évoluent parfois finalement vers la malignité. Peut être de plus de valeur serait la taille de la tumeur, une petite tumeur, surtout si elle est superficielle, ayant, semble-t-il moins de chance d'être maligne.

ETUDE ANATOMO - PATHOLOGIQUE

ASPECT MACROSCOPIQUE

Il ne possède aucun trait saillant qui puisse aider au diagnostic.

La taille de ces tumeurs est habituellement modérée, quelques centimètres à peine ; cependant, surtout semble-t-il en cas de localisation profonde , elle peut être plus importante (12cm- 20 cm au plus) ce qui s'expliquerait par la longue durée évolutive avant la découverte clinique.

Fréquemment, il s'agit d'une tumeur bien limitée, encapsulée et paraissant lisse et d'une seule venue ou, au contraire, formée de multiples nodules confluents. L'encapsulation peut être que partielle, voire absente; la lésion n'étant pas alors limitée des tissus environnants qui sont infiltrés de façon diffuse ou parsemés de nodules "secondaires".

La consistance est variable, ferme et dure ou molle et friable, parfois "kystique".

La surface tumorale peut être sillonnée de vaisseaux dont certains pénètrent la masse et dont l'abondance réalise quelquefois une véritable "tête de méduse".

Dans certaines localisations, essentiellement digestives, la tumeur à un aspect pédiculé.

À la coupe, les aspects décrits sont là encore divers. Le parenchyme néoplasique est souvent dense et massif, tubulé par des travées fibreuses ; il peut contenir des vaisseaux , à la lumière volumineuse. L'aspect tumoral est ailleurs spongieux, comparé à un gâteau de miel. Quant à la coloration, elle semble varier avec la réplétion sanguine des capillaires et va du gris blanchâtre au jaunâtre au rouge brunâtre. Mc Cormack et Gallivan ont trouvé à quatre de leurs cas une "tancolor" qu'ils croient suffisamment caractéristique pour orienter le diagnostic macroscopique. Le parenchyme peut être remanié par des plages de nécroses et d'hémorragie aboutissant parfois à une kystisation, minime et parcellaire habituellement, ou au contraire très importante et occupant alors la majorité de la masse tumorale. Rappelons la possibilité de calcifications.

Un fait doit être souligné en conclusion de cette étude : le caractère, somme toute, banal de la macroscopie des hémangiopéricytomes et la rareté des cas où ils réalisent un aspect franchement angiomateux.

ETUDE HISTOLOGIQUE

L'identification de l'hémangiopéricytome en tant que nouvelle variété tumorale repose essentiellement sur un ensemble de caractères généraux possédés en commun par des tumeurs de prime abord assez différentes. Ce sont des caractères qui ont conduit Stout à réunir, sur la base d'une histogénèse supposée identique, des aspects morphologiques dissemblables. C'est le même principe qui a guidé le raisonnement de l'auteur américain que nous appliquerons à la description histologique. Nous étudierons donc, tout d'abord la structure d'ensemble de l'hémangiopéricytome, ses constantes. Puis, nous détaillerons la morphologie de ses différents éléments dont les variations diversement associées expliquent le polymorphisme tumoral.

STRUCTURE D'ENSEMBLE

Un caractère est frappant, la part prépondérante dans l'édification tumorale de petites cavités vasculaires de type capillaire. Ces capillaires, de type adulte, sont englobés dans des massifs cellulaires plus ou moins denses, composés d'éléments multiformes, arrondis ou allongés.

Ce qui est surtout caractéristique et qui ne peut s'apprécier avec précision que sur des préparations colorées par les sels argent, ce sont les rapports de ces capillaires avec leur ambiance cellulaire ; toutes les collules prolifèrent en effet en dehors de la basale capillaire soulignée en noir par l'argentation. Ce fait est essentiel, c'est lui qui est à l'origine de la conception de Stout et, sur le plan pratique il constitue le critère indispensable au diagnostic. Outre qu'elles mettent en évidence cette frontière réticulo-clinique péri-capillaire, les imprégnations ont un autre intérêt ; elles montrent l'abondance de cet élément fibrillaire dans l'intimité des massifs cellulaires. La réticuline y dessine en effet un réseau toujours serré et surtout à mailles monocellulaires.

Un autre fait doit être souligné dans cette étude générale, l'assez nette homogénéité morphologique de chaque hémangiopéricytome considéré isolément. Les différents aspects des éléments constitutifs d'une tumeur sont, à très peu près, identiques à eux-mêmes quel que soit le point considéré et lui confèrent une individualité facilement appréciable d'une coupe à l'autre.

La faible expérience que nous avons de cette variété tumorale ne nous autorise pas à insister davantage sur ce caractère peu classique qui nous est, cependant, apparu constant dans les cas que nous avons pu étudier.

Si le schéma structural qui vient d'être indiqué est constant en revanche la plus grande variabilité préside à la morphologie des différents éléments constituant les hémangiopéricytomes.

LES CAPILLAIRES

Ils sont fréquemment très reconnaissables dès les colorations de routine.

Parfois, cependant, les lumières vasculaires qui criblent la tumeur, n'apparaissent qu'après argentation dans des plages apparemment compactes. Même dans les cas où la capillarisation est évidente, l'imprégnation réticulinique la révèle plus abondante qu'il n'apparaissait. Il existe pourtant des zones où l'on ne peut mettre aucun capillaire en évidence, quelle que soit la technique employée ; Stout interprète ce fait comme une "disparition" en se fondant sur le caractère sporadique de ces aspect dans une tumeur donnée.

Ces capillaires sont de type adulte et leur lumière de calibre inégal peut contenir des hématies ou apparaître vide. Ces lumières sont parfois très dilatées, formant alors souvent un réseau de cavités irrégulières largement communicantes dans lesquelles cependant si l'on en juge par la morphologie, la circulation n'est pas très importante. Ailleurs, au contraire, les cavités vasculaires sont virtuelles et remplies de cellules endothéliales hyperplasiques.

Le revêtement endothélial est partout intact et continu quelquefois, il manifeste des signes de prolifération avec hypertrophie cellulaire faisant saillie dans la lumière et parfois mitoses.

Certaines images ont suggéré à Stout l'existence de bourgeons angioblastiques intra-tumoraux : il s'agit de travées cellulaires pleines faites d'éléments fusiformes, à cytoplasme clair, à limites cellulaires non distinctes et à noyau fréquemment en mitose. Ces travées s'insinuent parmi les capillaires adultes et comme eux, sont toujours séparées des cellules périvasculaires par une basale réticulinique ce qui conduit à les interpréter comme des pousses endothéliales dépourvues encore de lumières. De tels aspects sont d'ailleurs rares semble-t-il et définiraient peut-être une espèce tumorale un peu particulière et composite, à la fois endothéliale et péricytaire.

La vitrée des capillaires s'épaissit quelquefois, formant alors une gaine d'aspect hyalin à l'extérieur de laquelle s'ordonnent les cellules tumorales ; au maximum le vaisseau peut se transformer en un petit fragment collagène.

LA COMPOSANTE CELLULAIRE PERICAPILLAIRE

Elle est de morphologie essentiellement variable et c'est de son polymorphisme que découle surtout l'aspect proteiforme des hémangiopéricytomes. Deux types cellulaires sont nettement caractérisés et possèdent une valeur théorique considérable puisque de leur présence dans ces tumeurs procède la conception histogénétique.

Le premier type est constitué de cellules rondes, à limites nettes et à cytoplasme clair, pourvues d'un petit noyau rond assez chromophile contenant habituellement un seul nucléole. Ces cellules épithélioïdes au sens de P. Masson, éléments constitutifs essentiels du glomus neuro-myoartériel et de ses tumeurs.

Le deuxième type cellulaire comprend des éléments allongés fusiformes dont le cytoplasme acidophile contient parfois de petites granulations, voire quelques fibrilles qui ont conduit à interpréter ces cellules comme des léiomyocytes mal différenciés, "immatures".

De fait, leur agencement réciproque et leur apparence générale appuient une telle interprétation à laquelle certains cas privilégiés où existaient des transitions entre ces cellules allongées sans myo-fibrilles et d'authentiques fibres musculaires lisses pourvues d'indéniables myo-fibrilles, donnent encore plus de poids.

Il faut bien reconnaître cependant qu'un grand nombre d'hémangiopéricytomes ne possède pas des caractères cellulaires aussi tranchés et que beaucoup d'entre eux sont constitués en majeure partie ou en totalité, par des éléments plus ambigus que l'on suppose correspondre à des formes de transition entre les deux variétés précédentes. Une description de ces aspects est évidemment malaisée : il s'agit parfois de cellules courtement fusiformes, à noyau ovulaires ; ailleurs de cellules en "têtard" ou d'éléments syncytiaux de taille médiocre.

A ce polymorphisme cytologique se surajoutant d'importantes variations dans l'agencement cellulaire ; entraînant ainsi des architectures tumorales diverses.

La prolifération cellulaire s'effectue parfois seulement à la périphérie immédiate du capillaire, en un halo plus ou moins épais, mais distinct et séparé de l'environnement cellulaire du capillaire voisin. Dans l'intimité de ce cercle péri-capillaire, les cellules se disposent quelquefois de façon ordonnée, en strates concentriques, ou au contraire sans aucune orientation particulière. Il se peut enfin que l'on assiste à une sorte d'effilochage de cet anneau périthélial et que des éléments "péricytaires", de morphologie d'ailleurs variée, isolés ou par petits amas, réalisent une sorte de continuité, à travers le stroma, entre les capillaires voisins.

Toutes ces éventualités n'en conservent pas moins à la structure tumorale générale un aspect nettement angiomateux ; chaque vaisseau, isolé ou groupé à quelques congénères, possède une nette individualité, qu'accroît encore l'existence, habituelles dans ces cas, d'un stroma de structure lâche sur lequel se détachant particulièrement bien ces cavités vasculaires "à paroi originale". Dans ces manchons cellulaires péri-capillaires, les petites cellules rondes se disposent habituellement près du vaisseau, juste en dehors de la basale et les cellules allongées vers l'extérieur. Cette architecture tumorale "aérée et nettement vasculaire" sur laquelle ont beaucoup insisté MM. Martin Féroldi et Cabanne et qui était celle de leurs deux cas personnels, n'apparaît pas, en fait, comme la plus fréquente. Les descriptions des auteurs et l'iconographie des publications entraînent au contraire la conviction que la majorité des hémangiopéricytomes a une structure massive. Il s'agit alors de nappes cellulaires polymorphes criblées de cavités capillaires plus ou moins évidentes et dont la composante vasculaire exige souvent, pour être reconnue ou appréciée dans son importance, une imprégnation argentique. L'interprétation de ces aspects massifs est parfois facilitée par l'association à des structures angiomateuses typiques en d'autres régions de la tumeur. Sans pouvoir être formel à ce propos, il nous semble que ce fait n'est peut être pas aussi fréquent qu'on a pu le dire : l'un de nos cas et plusieurs coupes que nous a confié le Docteur Stout se montraient, dans leur totalité, d'une architecture homogène et massive.

Un autre problème doit être évoqué ici, celui des plages cellulaires où les argentations ne parviennent pas à mettre en évidence par leur vitrée réticulinique, la moindre cavité vasculaire. Le problème pratique posé par de tels cas est assez facile à résoudre habituellement du fait que cette absence de vaisseaux n'est pas exclusive mais limitée seulement à quelques aires tumorales. Quant à la question théorique soulevée par cette éventualité, elle ne peut être tranchée actuellement : deux hypothèses sont plausibles : celle d'une disparition secondaire des capillaires ou celles d'après laquelle, dans certains cas les péricytes seraient susceptibles de proliférer indépendamment des vaisseaux.

Plusieurs recherches histochimiques ont essayé de préciser la nature d'éventuelles substances intra-cellulaires : jusqu'à présent toutes les colorations ont été infructueuses. Les cellules tumorales, si l'on en juge par les études très fragmentaires dont on dispose actuellement, ne contiendraient ni glycogène, ni lipides, ni phosphatases. Fisher, Kaufmann et Mason signalant en outre le caractère négatif de la coloration supravitale par le rouge neutre. De notre côté, nous avons pratiqué une recherche des pigments ferriques par la méthode de Perls, recherche qui a été, elle-aussi, infructueuse sur les deux cas dont nous disposons. Il faut enfin signaler que le caractère micro-vacuolaire de certaines cellules tumorales rapporté par MM. Martin, Feroldi et Vabanne doit être exceptionnel et que d'ailleurs, dans le cas de ces auteurs, le contenu vasculaire n'a pu être précisé.

LE STROMA

Les caractères du "stroma" sont eux aussi variables mais se modèlent en quelque sorte sur les types architecturaux de la tumeur.

En cas de structure massive, il se réduit à quelques cloisons de tissu conjonctif commun lobulant les plages cellulaires.

Dans les hémangiopéricytomes de type angiomateux, outre des travées conjonctives contenant des artérioles et des veinules, il comporte des zones d'aspect lâche, oedémateux où se dispersent parfois, on l'a vu, des cellules tumorales mêlées à l'occasion à des cellules inflammatoires diverses (leucocytes polynucléaires neutrophiles et éosinophiles, lymphocytes, plasmocytes, histocytes, parfois en fonction macrophagique vis-à-vis des pigments ferriques).

Non exceptionnellement ce stroma peut se densifier, prendre un aspect hyalin d'une façon massive, et parvenir dans certaines zones, à dissocier des cellules tumorales auxquelles il confère alors un aspect banalement fibroblastique. Dans un de nos cas nous avons pu pratiquer une coloration, des fibres élastiques : abondantes dans le stroma de type conjonctif commun de cet hémangiopéricytome de la vulve, elles avaient disparu dans l'intimité des nodules tumoraux.

CLASSIFICATION

Ce que nous avons dit de la fréquente homogénéité morphologique de chaque cas d'hémangiopéricytome, permet de souscrire à une classification que la grande variabilité des éléments constitutifs de la tumeur pourrait, de prime abord, faire considérer comme artificielle.

L'expérience, évidemment limitée, que l'étude de 11 cas nous a permis d'acquérir de cette variété tumorale, nous incline à considérer comme utilisable le classement proposé par MM. Martin Féroldi et Cabanne, étant bien entendu que les cadres structuraux ainsi délimités ne sont pas absolument étanches et que, en l'état actuel de nos connaissances, ils ne doivent pas mettre en cause l'unité nosologique de l'hémangiopéricytome.

- 1- La morphologie "épithélioïde" de la majorité des cellules tumorales définirait ainsi une forme pseudo-glomique.
- 2- La structure et l'agencement myoïde plus ou moins différencié permettrait de parler de forme angiomyomateuse.
- 3- La dernière variété, d'ailleurs la plus fréquente, est constituée de cellules dites de "transition", de morphologie intermédiaire entre la cellule glomique et le léimyocyte. On peut lui donner le nom de forme mixte.

En conclusion de cette brève étude histologique, un fait mérite d'être souligné : l'absolue nécessité de pratiquer une étude topographique fine de la structure tumorale à l'aide des imprégnations argentiques ou des différents trichromes. Seules ces techniques peuvent amplifier ou rendre apparent le schéma constitutif de base qui, bien plus que des caractères cellulaires, pas toujours caractérisés, donne à ces tumeurs leur individualité.

LE PROBLEME DU PRONOSTIC HISTOLOGIQUE

Il se pose avec une particulière acuité dans cette variété tumorale dont le pourcentage de malignité est loin d'être minime. Stout à insister à plusieurs reprises sur sa quasi impossibilité et sur l'intérêt de pallier cette carence de l'histologie par des données cliniques que nous avons signalées plus haut. Cette question du pronostic histologique ne doit cependant pas être résolue par une pure et simple négation et prête à quelques commentaires.

Un fait doit être à cet égard précisé tout d'abord ; les prédominances morphologiques qui ont conduit à classer les hémangiopéricytomes en trois variétés structurales, n'ont aucune correspondance évolutive. Pour prendre un exemple, une forme pseudo-glomique ne peut, en aucun cas, bénéficier, par un rapprochement purement verbal, du caractère éminemment rassurant de la tumeur glomique.

Si l'encapsulation parfaite de la masse tumorale ou au contraire l'envahissement diffus des tissus voisins sont des critères peu équivoques dans la majorité des cas, ils ne peuvent cependant toujours assurer une certitude pronostique.

En effet, des hémangiopéricytomes totalement encapsulés ont, rarement, il est vrai, récidivé localement. On peut d'ailleurs faire remarquer que cette notion d'encapsulation nécessite une étude histologique complète de la tumeur, souvent difficilement réalisable en pratique. Inversement d'ailleurs, comme dans beaucoup de proliférations vasculaires, le fait que la tumeur soit prolongée dans les tissus avoisinants par quelques lobules aberrants, n'implique pas forcément une évolution maligne. Au maximum, encore n'est-ce pas une certitude, un tel caractère pourrait faire suspecter une aggrégativité locale et craindre des récurrences.

Les caractères cytologiques prétent aux mêmes considérations restrictives. Il est cependant des hémangiopéricytomes dont les cellules sont manifestement malignes par l'existence de très abondantes mitoses, souvent anormales, par la fréquence de l'anaplasie et des monstruosité avec parfois cellules géantes multinucléées. (Ce dernier caractère; lorsqu'il est isolé est d'ailleurs parfaitement compatible avec une évolution favorable). Un tel aspect semble avoir toujours correspondu à une tumeur maligne et apparaît en fait relativement rare.

Le problème des mitoses, en tant que critère pronostique ne peut recevoir une réponse univoque, lorsqu'elles sont d'aspect normal. Leur absence est évidemment rassurante comme dans toutes autres tumeurs, et d'autant plus que les autres caractères de la prolifération sont histologiquement bénins. Cependant, et ce n'est pas un moindre paradoxe de l'hémangiopéricytome, il a été signalé des observations où ces critères de bénignité étaient réunis dans des tumeurs qui ont ultérieurement abouti à des métastases. Inversement là encore, la présence de mitoses ne suffit absolument pas à elle seule pour justifier une suspicion de malignité, fut-elle locale. Très souvent, des tumeurs assez abondamment pourvues d'images de division cellulaires ont pu être suivies et faire la preuve de leur bénignité.

L'abondance des zones de nécroses et d'hémorragies est toujours inquiétante. Leur interprétation ne doit pas être formelle dans le cas de tumeurs parfois volumineuses.

De sorte qu'un seul critère semble véritablement être quasi formel : l'existence de cellules tumorales dans des cavités vasculaires. Il apparaît d'ailleurs qu'il est rarement signalé, mais sa recherche gagnerait à être systématiquement facilitée par une exploration des fibres élastiques.

En conclusion, il apparaît donc que dans un assez faible pourcentage de cas, la tendance évolutive maligne de l'hémangiopéricytome s'exprime clairement par des caractères histocytologiques non douteux, et qu'une structure de type parfaitement bénin peut être observée dans des tumeurs biologiquement malignes.

EST-IL LEGITIME D'ATTRIBUER UNE IDENTITE COMMUNE A DES ASPECTS MORPHOLOGIQUES DIFFERENTS ?

En se fondant uniquement sur une conception histogénétique ; quelle est la solidité réelle de ce lien théorique ?

Il convient tout d'abord de formuler les différentes notions sur lesquelles Stout et Murray ont appuyé leur concept de l'hémangiopéricytome.

Dans une étude d'une très grande ampleur parue en 1923, l'histologiste suisse Zimmermann, attira l'attention sur une espèce cellulaire particulière, annexée aux capillaires dans l'adventice desquels elle est située et qu'il dénomma péricyte. La morphologie de ces cellules, appréciée par des imprégnations argentiques, fut décrite avec un grand luxe de détails et figurée par une iconographie très importante. Il s'agit de cellules rameuses, plaquées étroitement à l'extérieur de la basale des capillaires sanguins, depuis les terminaisons artériolaires jusqu'aux origines veinulaires. Le long des capillaires vrais, ce sont de très longues cellules, pourvues de prolongements primaires qui accompagnent les ramifications capillaires et de branches latérales nombreuses embrassant ainsi le tiers ou la moitié de la circonférence vasculaire. Du côté artériel, sur la précapillaire, les péricytes seraient plus courts mais leurs branches latérales en sont plus longues et plus régulières. En remontant encore vers l'artériole, la morphologie change encore : les ramifications cellulaires deviennent plus rares mais les branches transversales entourent désormais complètement l'artériole. Par transition, on arriverait enfin à la cellule musculaire lisse typique. En allant vers la veinule, sur le post-capillaire, là encore les péricytes deviennent plus courts longitudinalement ; en revanche, leurs prolongements transversaux apparaissent plus irréguliers et plus larges que sur les précapillaires. Zimmermann constata la présence de cette variété cellulaire dans de nombreux territoires de l'économie, en particulier dans le cœur qui constitue à cet égard un excellent objet d'étude. Sur les données de la morphologie et sur leur siège, il les distingua nettement des histiocytes péri-vasculaires. C'est également par la morphologie seulement qu'il fut conduit à considérer ces cellules comme des cellules musculaires lisses, modifiées car dépourvues de myofibrilles ; Nous avons vu d'ailleurs qu'il leur décrit des formes transitionnelles avec le léiomyocyte vasculaire. Il suppose que sur les pré et post-capillaires, ces péricytes interviennent dans la capillaro-constriction, jusqu'à ce niveau leurs prolongements transversaux entourent complètement le vaisseau. En revanche, la morphologie le conduit à nier une telle fonction du péricyte véritablement capillaire, puisque ses prolongements transversaux s'étendent seulement ici sur le tiers de la circonférence vasculaire. Il émet l'hypothèse qu'à ce niveau le péricyte jouerait le rôle tonique qui interviendrait dans les échanges capillaro-tissulaires. Toujours le long du capillaire vrai, les péricytes seraient d'ailleurs très clairsemés.

Cette description n'était pas la première de son espèce et, sous d'autres noms la variété cellulaire en cause avait déjà attiré l'attention des auteurs. Nous rapporterons brièvement quelques étapes essentielles. Rouget, en 1873, avait décrit une variété spéciale de cellules dans l'espace péri-capillaire de quelques vertébrés ; ces cellules étaient pourvues de prolongements très longs, amiboïdes, qui embrassaient la paroi capillaire. Il leur donna le nom de cellules adventrices et en 1879 reconnut, du moins chez la grenouille, un pouvoir contractile.

Vimtrup, en 1922, étudia les mêmes cellules sur des larves d'amphibiens et constata, comme Rouget, leur contractilité.

Krogh donna à ces éléments le nom de cellules de Rouget.

Bensley et Vimtrup en 1928 décrivirent les mêmes cellules dans la membrane nictitante de la grenouille.

Clark entre 1925 et 1940 étudie ce problème d'une façon très précise et apporte par sa technique personnelle d'observation des faits nouveaux sur lesquels ils appuient une discussion critique du pouvoir contractile de ces cellules. Jamais, au cours de longues périodes de surveillance ils ne sont parvenus à surprendre une activité contractile des cellules de Rouget : bien plus, ils ont pu constater qu'en cas de diminution de calibre du vaisseau un petit espace "de décollement" apparaît entre l'endothélium et les cellules adventicielles (alias cellules de Rouget).

Une autre notion d'importance, sur laquelle nous reviendrons en détail ultérieurement a été précisée par ces auteurs : la transformation progressive, lorsqu'un capillaire devient une artériole, de ses cellules adventicielles en fibre musculaire lisse.

De ces différents travaux, ressort donc une notion communément admise : l'existence dans l'adventice des capillaires sanguins (des gros capillaires seulement selon certains histologistes modernes). de cellules particulière, cellules de Rouget Zimmermann, péricytes de Zimmermann. La fonction de ces éléments et leur éventuelle contractilité apparaissent actuellement moins évidentes qu'il n'avait semblé aux premiers auteurs. Cependant, sur la base de faits de transition signalés à la fois dans des études purement histologiques et dans les recherches in vivo de Clark, il apparaît qu'à tout le moins il est légitime de les considérer comme étant "en relation" avec la cellule musculaire lisse. Ce fait a d'ailleurs reçu une confirmation récente dans un travail de Deron, Sebruyns, Degroodt et Lacasse. L'étude au microscope électronique de capillaires placentaires leur a, en effet, permis d'interpréter quelques images comme des formes de passage entre les péricytes accolés aux capillaires et les cellules musculaires lisses de la tunique moyenne des artérioles.

En 1942, dans un travail d'une importance exceptionnelle, M. Murray Murray et A.P. Stout étudiaient par la méthode des cultures de tissus la cellule épithélioïde de la tumeur glomique, dans le but d'en préciser l'histogénèse.

La culture d'une tumeur glomique permettait aux deux auteurs d'obtenir des cellules rameuses qu'une coloration argentique montrait morphologiquement identique aux figures si nombreuses du mémoire de Zimmermann. Leur conclusion était donc que "la cellule épithélioïde du glomus de P. Masson correspond à un péricyte morphologiquement spécial, capable de reprendre sa physionomie péricytaire ancestrale dans les cultures de tissus" (Martin, Féroldi, Cabanne).

Stout et Murray allaient quelques mois après, se servir de ces travaux histogéniques pour proposer une explication univoque des tumeurs vasculaires particulières qu'ils étudiaient. L'aspect "épithélioïde" de certaines cellules de ces tumeurs, la morphologie fusiforme des autres les multiples formes de "transition entre elles, de même dans certains cas heureux qu'entre des cellules fusiformes et d'authentiques cellules musculaires lisses avec myofibrilles, le fait enfin, que la prolifération cellulaire s'effectue en dehors du cercle réticulinique de capillaires normaux et abondants, tous ces caractères apparaissaient évidemment logiques dès que l'on admettait l'origine péricytaire de ces tumeurs. La méthode des cultures de tissus fut appliquée en vue d'apporter à cette histogénèse une démonstration expérimentale. Le résultat du cas que purent cultiver Stout et Murray fut décevant et les auteurs reconnaissent très honnêtement leur déconvenue. La pousse cellulaire fut cependant abondante mais les caractères cellulaires ne parurent pas suffisamment caractéristiques pour étayer une interprétation. En revanche, Fisher-Kaufman et Mason, en 1952, ont abouti à des résultats qu'ils considérèrent comme démonstratifs et apportant un argument très favorable à la conception de Stout.

A partir d'un hémangiopéricytome récidivant de la cuisse, ils obtinrent après 36 et 48 heures, une prolifération de fibroblastes et de cellules entothéliales en bourgeons creux.

Du second au 7ème jour, apparurent des cellules rondes, morphologiquement identiques aux cellules de la majeure partie de la tumeur ; ces cellules, parfois isolées, étaient ailleurs groupées en petits amas adjacents aux pousses capillaires. Surtout, le fait essentiel fut, à partir du 14^e jour, l'apparition de cellules plus petites possédant des prolongements dans les trois dimensions et dont les auteurs pensent qu'elles sont identiques (à la technique près) aux péricytes rameux obtenus par Stout et Murray à partir d'une tumeur glomique infiltrante. Il faut signaler que ces cellules n'établissaient aucun rapport avec les capillaires. Pour intéressants qu'ils soient, les résultats des cultures de tissus, encore très rares il est vrai, sont donc douteux et on ne peut s'y appuyer actuellement pour établir formellement la réalité de l'histogénèse proposée par Stout.

Force est donc de retourner à la morphologie si originale de l'hémangiopéricytome pour lui demander des réponses qui, sans avoir la rigueur de constations expérimentales n'en sont pas moins essentielles à notre compréhension actuelle de cette espèce tumorale.

Cette morphologie soulève deux questions que nous allons successivement envisager.

L'origine de la prolifération cellulaire des hémangiopéricytomes se fait-elle aux dépens de cellules satellites des capillaires ? En d'autres termes, s'agit-il d'une tumeur fondamentalement vasculaire, mettant en cause à la fois le capillaire et son ambiance cellulaire propre, ou simplement au contraire, d'une tumeur conjonctive à réseau capillaire particulièrement profus ? D'autre part, s'agit-il de la prolifération d'une espèce cellulaire spéciale, proche du léiomyocyte, le péricyte de Rouget-Zimmermann ?

La morphologie tumorale plaide, dans certains cas, pour une réponse affirmative à la première question. Les cellules se disposent souvent, on l'a vu, autour des capillaires en un anneau périthélial plus ou moins épais, mais de toutes façons, individuel. Les cellules de ce cercle péri-capillaire s'ordonnent fréquemment en strates concentriques, ce qui accentue encore la conviction qu'elles proviennent de cellules primitivement péri-vasculaires. Cet aspect "en peau d'oignon" est parfaitement souligné par les colorations argentriques qui montrent autour du capillaire l'emboîtement réciproque de plusieurs cercles réticuliniques. Il est, à ce propos, intéressant de noter que la même morphologie du réseau réticulinique peut être rencontrée à la périphérie de capillaires dans certaines réactions inflammatoires lympho-histiocytaires dont l'origine aux dépens de cellules "périthéliales" ne peut guère faire de doute. Nous avons observé un tel aspect dans un petit angiome capillaire avec toutes les transitions entre des cavités vasculaires nues et des lumières entourées d'un épais manchon lympho-histiocytaire à agencement concentrique. Les images typiques, suggérant l'origine péri-capillaire de la prolifération cellulaire peuvent être absentes ; mais leur connaissance et parfois leur coexistence doivent donner le fil pour interpréter les aspects plus massifs ou les masses péri-capillaires confluent, où les lumières vasculaires peuvent être collabées.

Il peut arriver cependant, nous y avons déjà insisté, que même les imprégnations argentriques ne révèlent pas de vaisseaux dans les plages cellulaires. Outre qu'il s'agit habituellement que de zones limitées, cet évanouissement des vaisseaux est connu dans les tumeurs glomiques et ne saurait donc représenter un argument formel contre la nature primitivement vésiculaire de la prolifération. Une constatation curieuse et de prime abord surprenante de Mc Cormack et Gallivan a été avancée par ces auteurs en faveur de cette thèse : ils ont observé dans un pourmon d'hypertension pulmonaire et dans la graisse périrénale de chiens soumis à une hypertension expérimentale, des proliférations cellulaires péri-vasculaires qui leur semblent avoir de nettes analogies morphologiques avec, du moins, certaines cellules des hémangiopéricytomes. Avant plus ample informé, il serait imprudent de conclure sur des constatations aussi parcellaires : elles peuvent cependant apparaître plausibles si on les rapproche des observations par Clark et Clark de la multiplication des cellules extra-endothéliales "sous l'influence" de changements durables du régime circulatoire dans les capillaires de régénération observée dans les célèbres chambres. Nous avons examiné plusieurs dizaines de surrénales (surrénalectomie pour hypertension artérielle. Collection du Professeur Delarue) et n'avons rien remarqué qui puisse se comparer aux proliférations de Mc Cormack et Gallivan. En réponse à cette première question, il semble donc que l'on puisse admettre sur des faits essentiellement morphologiques, l'origine primitivement péri vasculaire de la composante cellulaire. Dans plusieurs coupes d'hémangiopéricytomes dont nous disposons et dans l'angiome "à remaniement inflammatoire périthélial" dont nous avons fait état, tous les intermédiaires existaient entre une prolifération péri-vasculaire très discrète et de volumineuse plages cellulaires confluant avec celle des capillaires voisins. Ces aspects, retrouvés ainsi dans les deux domaines, de l'inflammation et d'un processus tumoral, nous paraissent appuyer la conception de Stout et en particulier, l'interprétation qu'il fournit des structures massives de sa variété tumorale.

La deuxième question soulève le problème qui peut paraître essentiel, de la spécialité de la cellule matricielle en cause (problème à distinguer de celui de la spécificité histo-physiologique du péricyte, qui est voisin mais non semblable). Plusieurs faits de morphologie, récemment rapportés, doivent être ajoutés à l'argumentation de Stout.

Dans un cas récent de tumeur jéjunale, diffusément étendue à la région sous-péritonéale, Reboud et Bonneau décrivent et figurent dans l'hyperplasie pariétale des capillaires tumoraux, un mélange de cellules claires, de morphologie glomique et de cellules musculaires lisses parfaitement différenciées. Cole, Reagan et Lund, dans leur cas 4, constatent aux cellules tumorales un agencement de léiomyocytes, mais ne peuvent colorer de myofibrilles. Or, une région de la tumeur suggère fortement, l'iconographie en fait foi, l'origine de ces cellules à partir de la média de petits vaisseaux. Très intéressante et jusqu'à présent isolée, semble-t-il, est l'observation déjà ancienne de Bergstrand rapportée par Lidholm : il s'agissait de tumeurs glomiques multiples, très douloureuses, dont l'une avait une morphologie spéciale qui avait, à l'époque, attirée l'attention mais n'avait pu être interprétée. Rétrospectivement, elle apparut comme ayant tous les critères d'un hémangiopéricytome, y compris l'absence de contingent nerveux, contrairement à ses congénères qui en étaient abondamment pourvus. Malheureusement les cas où une morphologie cellulaire typiquement glomique ou musculaire lisse plus ou moins différenciée, est réalisée, sont, de l'avis même de Stout, assez rares. Beaucoup plus nombreux sont les cas où l'aspect cellulaire est beaucoup moins tranché, ambigu, supposé transitionnel ou mixte. Il s'agit de cellules courtement fusiformes, parfois anguleuses en forme de tétard. De plus, bien souvent, l'agencement péricapillaire concentrique sur lequel nous avons insisté, n'est pas d'une absolue netteté ou manque totalement. L'aspect tumoral, souvent massif, est alors celui d'un complexe cellulaire, sans guère d'originalité si ce n'est le fait, d'ailleurs essentiel, d'une particulière abondance de lumières capillaires. Aucune donnée précise (localisation, évolution particulière) ne permet actuellement de séparer ces formes des variétés différenciées soit par la morphologie cellulaire soit par l'allure de prolifération "orientée" par les capillaires. Trop de points les réunissent (schéma structural de base, données cliniques et évolutives - associations de ces aspects lors de récurrences -) pour qu'on soit autorisé, en l'état actuel des choses, à en faire des entités distinctes. Force est donc, après Stout, de les inclure dans le même cadre et d'en supposer une histogénèse commune.

Une cellule matricielle ne peut pas ne pas venir alors tout naturellement à l'esprit pour tenter une explication histogénétique qui rende compte de la morphologie de ces tumeurs : l'histiocyte périthélial. On sait en effet que le "péricyte" ne constitue pas l'unique espèce cellulaire péri-capillaire. Dans l'atmosphère péri-capillaire, toujours en dehors de la basale, se trouvent plusieurs variétés cellulaires que l'on décrivait jadis sous le nom global de périthélium et dont l'histiocyte constitue un élément essentiel. Cet histiocyte périthélial contracte des rapports très étroits avec la paroi capillaire qu'il embrasse par des ramifications assez nombreuses. Sa morphologie et sa nature sont facilement mises en évidence expérimentalement par injection colloïdale. Il semble d'ailleurs que les histologistes admettent actuellement qu'au niveau du capillaire vrai, existent seulement des histiocytes et que seuls les gros capillaires possèdent des cellules de Rouget. L'existence de

cette variété cellulaire histiocytaire, dans le lit conjonctif du capillaire, conduit donc à envisager sérieusement la responsabilité dans l'histogénèse de l'hémangiopéricytome. Certains histiocytomes cutanés à morphologie par ailleurs non équivoque, possèdent parfois une vascularisation si profuse qu'elle leur mérite le nom d'hémangio-histiocytome. Il arrive même fréquemment que l'aspect angiomateux de ces tumeurs l'emporte sur l'aspect cellulaire. Pourtant, une étude morphologique précise dans ces cas, révèle quelques traits par lesquels ils peuvent être écartés du cadre de la tumeur de Stout, même dans ses variétés ambiguës qui font, ainsi que nous l'avons dit plus haut, toute la difficulté du problème.

Le cytoplasme n'y est pas rubané et fibrillaire comme parfois celui du péricyte.

La taille des cellules de l'histiocytome est souvent inégale.

Leur forme est souvent plus allongée, réalisant des structures fasciculées à court trajet.

Dans les cas que nous avons pu étudier, la réticuline nous a paru moins abondante, moins régulièrement disposée et moins monocellulaire dans l'histiocytome que dans l'hémangiopéricytome.

Surtout, le cytoplasme des cellules de l'histiocytome contient fréquemment des substances stockées (graisses, fer), dans des macrophages qui panachent les nappes histiocytaires. Ces éléments morphologiques sont dans certains cas particuliers, d'appréciation délicate cela explique que probablement sous la pression du succès, certains histiocytomes richement vascularisés aient été interprétés indûment comme hémangiopéricytome. Il n'en demeure pas moins que ces critères distinctifs conservent leur valeur générale, et notamment l'absence de macrophagie dans la cellule de la tumeur de Stout, fait qui, à notre connaissance n'a jamais été démenti (le cas récent de Tupper est trop douteux pour modifier la conviction à cet égard).

Il apparaît donc que l'hémangiopéricytome, même dans ses variétés les plus banalement conjonctives, s'écarte suffisamment des tumeurs histiocytaires habituelles pour qu'une histogénèse originale doive lui être recherchée.

Il nous semble à ce point de la discussion que les travaux expérimentaux des Clark peuvent apporter à ce problème une réponse intéressante. Ces auteurs dans le cours de travaux échelonnés sur près de 15 ans, ont étudié par la méthode des chambres insérées dans l'oreille de lapin, l'origine du péricyte, qu'ils nomment "cellules extra-endothéliales". Ils ont montré que ce péricyte dérive de cellules conjonctives fibroblastiques qui viennent s'attacher à la paroi capillaire et modifient dès lors leur morphologie. Malgré les différences de méthode, il peut être admis que ces cellules extra-endothéliales de Clark, correspondent bien au péricyte étudié histologiquement par Zimmermann. Elles en ont, en effet, la morphologie rameuse et l'orientation parallèle au grand axe du vaisseau, le long duquel, en outre, elles sont assez clairsemées. Sous l'influence de changement de régime circulatoire, Clark et Clark décrivent la transformation des dits péricytes en cellules musculaires lisses, transformation que la morphologie et les changements d'orientation permettent de suivre. Ces transitions entre le péricyte et le léimyocyte artériolaire constituent ainsi une constatation effectuée in vivo dont la similitude est étroite avec les travaux de l'histologiste suisse.

Ainsi donc, du mémoire si complet des auteurs américains ressort cette notion fondamentale que le péricyte est originaire de l'ambiance fibroblastique du capillaire, mais qu'il constitue, dès lors qu'il s'étale le long d'un vaisseau, une espèce cellulaire particulière dont la présence au même endroit peut être observée pendant des mois. Cette variété cellulaire est nettement distinguée des macrophages qui sont figurés un peu plus éloignés de la paroi vasculaire. Une autre observation de Clark nous paraît d'un considérable intérêt, car elle permet d'intégrer, peut être, dans une conception commune et cohérente tous les faits morphologiques et expérimentaux dont nous avons fait état dans ce travail. Lorsque se développe une anastomose artério-veineuse, ils signalent un accroissement rapide du nombre des cellules "extra-endothéliales" qui deviennent plus rondes, plus compactes et prennent l'agencement "circulaire" qui serait caractéristique de la cellule musculaire lisse.

Ces constatations expérimentales, nous semblent appuyer une conception histogénique de l'hémangiopéricytome qui, tout en étant moins limitée que celle invoquée par Stout, n'en sacrifie pas l'essentiel elle a, à notre avis, l'avantage d'avoir une assez stricte correspondance avec des faits précis d'histophysiologie et de cadrer, nous le répétons avec le manque de "spécificité" de beaucoup de cellules tumorales. L'hémangiopéricytome serait, dans cette optique, une variété de tumeur mésenchymateuse, histiocyttaire, qu'une prolifération vasculaire concomittante ou seulement compensatrice inclinerait à une différenciation péricytaire (cellulaire, architecturale) plus ou moins parfaite. Si l'on admet une telle conception, l'absence constante de manifestation macrophagique dans les cellules de l'hémangiopéricytome peut apparaître logique : ces histiocytes, en devenant péricytes, auraient, dans ces tumeurs comme à l'état physiologique, perdu dès lors cette fonction essentielle. Cette histogénèse histiocyttaire a d'ailleurs été invoquée par Liaras et Laffargue. Dans un cas de tumeur gastrique ils ont constaté la juxtaposition de deux sortes de tissus, angiomateux et péricytaire d'une part, histiocyttaire d'autre part, avec toute une gamme de transitions entre les deux. Les auteurs tirent argument de cet aspect pour considérer l'hémangiopéricytome comme une variété de réticulo-histiocytome, conception qui concorde évidemment avec celle défendue dans ce travail.

Qu'elle que soit assez théorique, qu'elle ait contre elle les cultures de tissus (cellules obtenues par Murray et Stout n'avaient ni la morphologie ni le comportement des histiocytes) n'est que trop évident. Il n'en demeure pas moins qu'elle peut revendiquer en sa faveur on l'a vu plus haut, des arguments non négligeables. Elles nous semble en outre, et ce n'est pas son moindre intérêt diriger les recherches dans une voie moins stérilement négative que celle prise par certains auteurs qui nient catégoriquement l'existence même de l'hémangiopéricytome ne voulant y voir qu'un aspect morphologique n'ayant aucun droit à l'autonomie. Une telle attitude paraît imprudente en l'état actuel des choses et c'est faire trop bon marché des pathologistes de haute expérience qui admettent cette entité. Il paraît plus souhaitable de demander à des études ultérieures de préciser les limites qu'il convient de donner au cadre de l'hémangiopéricytome et d'en approfondir l'histogénèse qui reste un problème en discussion.

L'enfant L. Jean-ferre est venu consulter le 3-2-61 pour une tuméfaction sous angulo-maxillaire gauche, apparue depuis quelques mois.

Il s'agit d'un enfant en excellent état général, sans antécédent particulier ni personnel ni héréditaire.

La mère nous apprend que cette tuméfaction date de plusieurs mois, qu'elle avait évolué très lentement en augmentant progressivement de volume. Il ne serait jamais apparu, au cours de son évolution, ni phénomène douloureux, ni phénomène inflammatoire que ce fut local ou général.

Cette tumeur ne gêne en rien l'enfant et c'est sa seule présence qui inquiète les parents.

EXAMEN

Cette tuméfaction est sous angulo maxillaire gauche, de la taille d'une petite noisette, régulière, lisse, arrondie, indolente, de consistance légèrement molle, elle donne même parfois l'impression de fluctuer, mais de façon discrète ; les téguments en regard sont normaux. Cette tuméfaction est isolée, strictement unilatérale, les autres aires ganglionnaires sont normales. Elle est très légèrement mobile dans le sens transversal, absolument fixe dans le sens vertical, elle n'est pas battante, ni expansive, ne gêne en rien la mastication, ne s'accompagne d'aucune paralysie ni parésil

Le diagnostic nous semblait évident, et pourtant nous en étions bien loin. Il s'agissait, pensions-nous, d'une banale adénopathie dont la porte d'entrée pouvait être buccopharyngée cutané.

En fait les téguments de la face, du cou, le cuir chevelu sont absolument normaux, sans élément inflammatoire et même sans cicatrice de lésion ancienne, le vestibul nasal est également propre, les fausses-nasales, la cavité buccale, le rhino, l'oro-pharynx et le pharyngo larynx ainsi que tous les éléments lymphatiques annexés à ces régions sont strictement normales, sans aucun aspect inflammatoire même ancien. Les dents étaient saines et par ailleurs l'interrogatoire ne nous avait rapporté aucune notion d'épisode infectieux.

Nous décidâmes alors d'hospitaliser l'enfant pour examen complémentaire en soupçonnant un problème tuberculeux, mais la cutie était négative, les différents clichés pulmonaires ne montrèrent que des aspects normaux du médiastin et des champs pulmonaires.

sa numération générale était également normale, le jeune malade était et restera apyrétique pendant toute la durée de son hospitalisation, pas d'anorexie, enfant enjoué. L'hypothèse d'une tuberculose ne pouvait être retenue. Il ne pouvait non plus s'agir d'une maladie infectieuse à manifestation ganglionnaire du type rubéole ou mononucléose, pas plus que d'une infection du type réticulose bénigne d'innoculation - Toxoplasmose, Tularémie -, ni d'infection à virus du type APC ou BBS.

En effet, tous les critères cliniques ou biologiques qui nous eussent permis d'affirmer ces différents diagnostics étaient absents notamment pas d'hépatosplénomégalie, ni atteinte ganglionnaire, ni conjonctive, ni manifestation bucco-pharyngée.

De même il était fort improbable qu'il s'agisse d'une affection maligne à localisation initiale sous angulo maxillaire. Il ne pouvait s'agir ni de lymphome giganto folliculaire, ni de sarcome de par son évolution, il ne pouvait s'agir non plus de leucémie, ni de Hodgkin de par son contexte clinique et biologique.

Nous commençons même à douter du diagnostic d'adénite, en effet cette tuméfaction faisait saillie au niveau de la cavité pharyngée au niveau du repli pharyngo épiglottique et donnait l'impression d'être franchement sous muqueux, d'avoir franchi la barrière des constricteurs.

Il ne pouvait bien entendu pas s'agir d'une parotidite puisque cette tumeur était franchement sous angulo maxillaire, mais débordait en bas de l'angle du maxillaire - d'autre part elle était bien limitée, avec une limite franche en arrière et nettement séparée de la région parotidienne - et enfin, sa légère mobilité dans le sens transversal l'éliminait de façon formelle du groupe des parotidites. La sous maxillaire plus antérieure nettement limitée par le bord interne de la branche horizontale ne peut pas déborder aussi franchement en arrière et en bas de l'angle du maxillaire. Cette tuméfaction n'était ni battante, ni expansive, éliminant de ce fait les anévrysmes artériels et artério-veineux, de même que les tumeurs du corpuscule carotidien. Ses limites nettes, sa taille réduite et sa localisation haute éliminait l'angiome profond qui se développe dans le sterno-cléido-mastoidien, et les kystes congénitaux du cou qui peuvent être atteints par le toucher pharyngien, et qui, en aucun cas ne sont aussi franchement SAM, ils sont, le plus souvent, recouverts par le sterno et suivent les mouvements de déglutition, ce qui n'était pas le cas de notre tumeur.

En fait, pour ce jeune malade, devait se discuter uniquement une tumeur parapharyngée, restait à en connaître la nature.

Ces tumeurs tirent leur origine d'éléments extrêmement variés que comporte la région. Éléments fibreux du plan vertébral, de ptérygoïde ou éléments musculaires - cartilagineux - adipeux - embryonnaires et vasculaires ou nerveux, issus du tronc et filets sillonnant l'espace latéro-pharyngien, soit tissus du sympathique.

Ces tumeurs peuvent être bénignes ou malignes.

Il ne pouvait s'agir, compte tenu de la lenteur de l'évolution d'une tumeur maligne, tumeur qui est en général un sarcome. Le sarcome est en effet presque toujours fébrile et après 3 mois d'évolution se présenterait comme une énorme tumeur déformant l'isthme pharyngé, dépassant la ligne médiane, refoulant l'amygdale. Tumeur toujours très vasculaire, rouge, inflammatoire, bosselée, dure, avec de-ci de là des zones plus molles sous une muqueuse infiltrée. Ce tableau clinique est absolument évident et ne correspond pas du tout avec ce que nous avons trouvé chez notre jeune malade.

Restaient différentes hypothèses parmi lesquelles le fibrome, le lipome ou la tumeur nerveuse.

Il y avait peu de signes en faveur d'un lipome, la tumeur ne donnait pas cette impression de molesse que l'on est en droit d'attendre d'un lipome.

La tumeur nerveuse souvent à localisation SAM est elle, au contraire, mobile dans le sens horizontal, comme l'était la notre, de contour souvent régulier et indolente, pendant la plus grande partie de son évolution elle ne s'accompagne d'aucun trouble ni fonctionnel, douloureux, d'aucun signe de compression.

Le problème se limitant à deux hypothèses, il ne pouvait s'agir, compte tenu de l'évolution de cette tumeur, que soit d'un kyste latéral du cou, soit d'un fibrome para pharyngé.

En effet, cette tumeur indolente, d'évolution lente pouvait très facilement être prise pour un kyste latéral du cou qui se développe également d'une façon progressive sans aucune manifestation fonctionnelle. Il se développe au bprd antérieur du sterno-cléido-mastoidien, avec une prédilection pour la région sous angulo maxillaire. Cette tumeur est également ovale ou arrondie, de petit volume, régulière, indolente - ses limites sont nettes, facilement perçues sous une peau d'aspect normale saine et mobile. Ces kystes sont plus ou moins superficiels, certains sont recouverts par le sterno-cléido-mastoidien, et ne sont perçus que par le toucher pharyngien. Ils sont, comme l'était notre tumeur, mobiles transversalement, assez souvent solidaires du mouvement de déglutition lorsqu'ils adhèrent à l'os hyoïde.

Sa consistance est variable, rénitente et ferme ou molle et fluctuante. Ce kyste peut en effet, être bourré d'une matière sébacée épaisse dans le cas de kyste dermoïde, soit de liquide à paroi mince reproduisant la structure du revêtement bucco pharyngé, il s'agit alors d'un kyste amygdaloïde ou pharyngoïde. Fait essentiel, cette tumeur est unique et isolée sans adénopathie satellite, la parotide et la sous maxillaire sont normales.

Ces différents éléments nous permettaient de penser au kyste congénital du cou, mais ne nous permettaient de trancher d'une façon définitive le problème posé par cette tumeur latéro pharyngée.

De plus, l'hypothèse du fibrome para pharyngé, qui comme notre tumeur est d'évolution lente et absolument torpide, sans manifestation ni douloureuse ni inflammatoire, tumeur arrondie, régulière, lisse de consistance, ferme, indolente, refoulant la muqueuse en dedans, peu mobile sur le plan profond, mais non figée, pouvait et devait être envisagée.

Cette description correspond à ce que nous avons trouvé.

Prélèvement à l'aiguille dans le but d'avoir un diagnostic précis pré-opératoire - le 17-2-61 -

Etude histo-pathologique

Bon prélèvement fait de véritables fragments tissulaires compacts.

Il s'agit d'une tumeur : elle est faite d'une masse compacte de petites cellules pressées les unes contre les autres, sans tissu conjonctif interposé, sans substance de fond appréciable ; de nombreux vaisseaux sanguins parcourent ce tissu, délimitant, en certains points, des ébauches de structures en cordons épais, sinueux, anastomosée ; un très léger réseau réticulaire délimite ces cordons.

Les cellules sont toutes semblables, ont des noyaux ronds fortement chromophiles, des tailles régulières, sans anomalies structurales ; les cytoplasmes sont pratiquement inappréciables ; les figures de mitoses sont nombreuses.

CONCLUSION - si la notion de tumeur est nette, sa nature ne peut être déterminée avec certitude : ont été envisagés en premier lieu les diagnostics de neuroblastome d'une part, et de tumeur du corpuscule carotidien d'autre part ; il faut bien reconnaître que du point de vue histologique pur, aucune de ces hypothèses ne peut être maintenue ; peut être s'agit il d'une forme très atypique de tumeur mixta salivaire, mais on ne peut envisager la chose qu'à titre de supposition vague.

En fin de compte, il paraît imprudent de vouloir trancher d'après les structures observées sur ce prélèvement ; une exploration tumorale complète s'impose.

Cette réponse souligne la difficulté du diagnostic histologique précis de cette tumeur et invite de façon formelle le chirurgien à intervenir d'abord et surtout dans le but thérapeutique, mais aussi pour permettre de faire un examen anatomo pathologique plus complet.

Deuxième Examen - le 24-2-61

Tumeur cervicale développée en arrière du larynx et en avant du vaisseau carotidien, bombant à la fois sous la peau et sous la muqueuse du pharynx ; Cf examen précédent

Extirpation chirurgicale : tumeur encapsulée à contenu mou, sans connexions artérielles ni nerveuses, située nettement au-dess. de la glande maxillaire et de sa loge ; tumeur englobant la bronche correspondante de l'os hyoïde, adhérente à l'aile thyroïdienne, et faisant corps avec la paroi pharyngée (tunique musculaire largement traversée, muqueuse étroitement adhérente).

Etude Histo Pathologique

Tumeur encapsulée, pesant 30 grs, grossièrement arrondie (diamètre 4 à 5 cm) d faite d'une coque conjonctive mince, et d'un contenu charnu mou, rosé.

Histologiquement : structure polymorphe, caractérisée dans son ensemble par l'extrême richesse en cellules, l'absence de stroma, l'existence d'une vascularisation sanguine considérable.

La plus grande part du tissu tumoral est faite de cordons cordons cellulaires épais sinueux, anastomosés entre eux, formant un réseau grossièrement endocrinoïde ; entre les cordons, pas de supports conjonctivo-fibreux, mais des fentes vasculaires sanguines à parois endothéliales individualisées ; dans ces cordons pullulent de petites cellules dont on voit bien seulement les noyaux, innombrables, presque au contact les uns des autres, ronds ou ovalaires, sans caractères atypiques, très souvent en mitoses.

En d'autres plages, qui voisinent avec les précédentes, sans limites nettes, les cellules tumorales s'allongent, deviennent fusiformes, et forment un tissu d'apparence conjonctive, tantôt très dense, tantôt lâche ; de nombreux vaisseaux artériels parcourent ces plages, entourées généralement de manchons cellulaires denses.

Cette structure tumorale ne cadre ni avec l'hypothèse d'une tumeur glandulaire, exocrine ou endocrine (glande carotidienne), ni avec celle d'une tumeur nerveuse ; l'absence de stroma, le polymorphisme, la part vasculaire majeure, dont des éléments fondamentaux ;

sur les coupes colorées de l'Azo-carmin, le réseau vasculaire sanguin apparaît mieux encore, et l'hypothèse d'une tumeur de nature vasculaire devient plausible ; certains détails plaident en ce sens : les ressemblances de plages cordonales avec certaines structures des tumeurs glomiques ; dans les plages d'apparence conjonctive, la nette disposition périthéliale du tissu, et l'existence, dans la paroi externe des artères, de cellules allongées rappelant les péricytes de Zimmermann.

L'imprégnation argentique du réseau réticulaire (Wilder, Laidlaw) montre un fin réseau réticulaire qui dessine les parois endothéliales, et se ramifie dans les massifs cellulaires de manière fine mais inégale, parfois nette, ordonné, autour des vaisseaux, mais non toujours.

Dans l'ensemble, ces différents détails permettent d'arriver à une conclusion : il s'agit ici d'une tumeur de nature vasculaire, et plus précisément d'un hémangiopéricytome (Stout)

Ces tumeurs, relativement rares, sont ubiquitaires, ont été décrites surtout chez l'adulte ; beaucoup d'entre elles sont bénignes, mais 1/4 environ sont malignes, susceptibles de récidiver sur place ou de métastaser à distance.

Dans le cas présent, l'extrême richesse en cellules, le nombre élevé des mitoses, l'extrême tendance proliférante générale obligent à conclure à la notion de malignité probable.

Un traitement radiothérapique complémentaire de l'exérèse paraît donc nécessaire, malgré qu'il s'agisse ici d'un enfant.

°
° °

Les suites opératoires furent simples et l'enfant quitte le service 12 jours après son intervention.

Il se posait alors le problème du potentiel malin de ces tumeurs, en effet, il ressortait déjà du travail initial du Stout et Murray, que, si la majorité des hémangiopéricytomes était des tumeurs bénignes, cette variété tumorale était susceptible d'évoluer dans un certain nombre de cas que nous pouvons estimer à 30 % vers la malignité, soit locale avec récidive, soit même général avec possibilité de métastases. Toutefois on sait quand même que le pronostique des hémangiopéricytomes dépend en partie de l'âge de la localisation, et de l'aspect histologique et surtout cytologique de la tumeur.

Dans le cas que nous rapportons, il s'agissait d'un enfant, d'une localisation para-pharyngé, d'une tumeur cliniquement limitée, facilement clivable par le chirurgien, de ce fait bien encapsulée.

Ces critères, d'abord l'âge de l'enfant, puis la localisation et l'aspect clinique étaient plutôt en faveur d'une tumeur à potentiel bénin, mais l'étude anatomo pathologique révéla certains caractères en faveur de la malignité, il s'agissait surtout de manifestations cytologiques pures, noyaux innombrables presque au contact les uns des autres, très souvent en mitose.

Compte tenu du potentiel évolutif malin toujours possible au décours de l'évolution de telle tumeur, l'anatomo pathologiste conclu à la nature de malignité probable, et en dépit du contexte clinique rassurant, nous avons préféré faire suivre l'exérèse de radiothérapie complémentaire.

Le jeune malade reçut une dose de rayons de l'ordre de 16 000 r - radiothérapie pénétrante répartie en 4 secteurs - traitement qui s'est réparti de début Mars à fin Juin.

Le malade est revu en Décembre, son état général est toujours excellent, localement le tissu cicatriciel est souple et indolent. Il persiste seulement une certaine infiltration du repli pharyngo épiglottique, et un léger défaut d'accollement des glandes. Ces phénomènes peuvent être considérés comme séquelles de la radiothérapie. De toute façon, on n'a absolument pas l'impression de récurrence.

Nous nous proposons de le suivre tous les mois, et il nous faudra de trois à quatre ans pour nous convaincre de la bénignité totale de cette tumeur.

CONCLUSION

-:-:-:-

Les hémangiopéricytomes de Stout furent longtemps décrits comme des tumeurs vasculaires sanguines, rentrant dans le cadre plus étroit des tumeurs des péricytes.

Il s'agit en fait, de prolifération pure du péricyte de Zimmermann.

Depuis quelques années, les travaux des cliniciens et surtout des anatomo pathologistes ont permis de préciser :

- 1 - que l'hémangiopéricytome ne possède aucun caractère clinique particulier. Ni sa morphologie, ni sa localisation ne permettent de l'affirmer.
- 2 - L'Hémangiopéricytome est une entité malgré les différents aspects morphologiques que peut rencontrer l'anatomo pathologiste. Même ses variétés les plus banalement conjonctives s'écartent suffisamment des tumeurs histiocytaires pour qu'une histogénèse originale doive lui être recherchée.
- 3 - Son potentiel malin n'est pas négligeable. Il peut être soupçonné sur des critères cliniques et anatomo pathologiques, mais ils sont infidèles.

En pratique, ne pouvant présager du devenir de telles tumeurs, il nous semble logique de faire suivre son exérèse chirurgicale d'un traitement radiothérapique complémentaire.

BIBLIOGRAPHIE

-:-:-:-

- m J. Obstétric an gynécologic Pelvis tumor - 1942 - 63 - P 4
- m J. of Roentgenology - Report of case référence to Roentgenology
1957 - 76 - P 341
- rchive of Dermatologie - Multiples hémangiopéricytomes - 1957 - 76 -
P 731
- ckermann L.V. - Hémangiopéricytoma of retroperitoneal space in Warren S
Tumor Seminar J. Missouri State Med.Assoc. mai 1948 45 pp
380-382
- ult G;W. Smith RS et Castro AF - Hémangiopéricytoma An unusual extra-
rectal tumor Minnesota Med 1950 33,7, P 683-693
- adon A. Bonneau H - A case of hémangiopericytoma of the stomach
Arch. Mal. Appareil digestif 49 - 1750 (Décembre 1960
- egg Ch.F et Garret R - Hemangiopericytoma. occuring in the méninges
Case report Cancer 1954 7 4 P 602-606
- ensley RR et Vimtrup _ on the nature of the Rouget cells of capillaries
Anat. Rec. 1928 39 P 37
- erdjis Ch. C. - Transplantable and metastasizing hemangiopericytoma in the
rat. Comments ont the morphological aspects of the pericyte cells
Oncologia. 1957; 10 P 336
- larck ER et Clarck EL - The development of adventitial (Rouget) cells on
the blood capillaries of amphibian larvae. Am.J of Anat. 1925, 2,
P 239- 264
- The relation of "Rouger" celles to capillary contractibility, Am J.
of Anat. 1925 35, 2, P 265
- Microscopic observations on the extra-endothelial cells of living
mammalian blood vessels Am.J. of Anat 1940 66 1 P 149
- ole HN Reagan J W et Lund - Hemangioperixytoma Arch. of Dermatology
1955 - 72 - 4 P 328-334
- oste J - Uro J Guillaume - Hemangiopericytome - revue Médicale 1958 - 91 -
P 20-25

- Murray et Stout - The glomus tumor - Investigation of its distribution and behavior and the identity of its "épithelloid" cells. The Am. J. of Path. 1942 18. 2 P 183-202
- Osehner Scignium and Paul de Camp - Hemangiopericytoma of the lung Revue of the Tuberculose and Pulmonary - 1958 - 77 - P456
- Pack et Tabah - Primary retroperitoneal tumors A study of 120 cases Surg. Gyn. Obstr. 1954 - 99 - 4 - 313-341
- Peace Robert - Congenital neoplasme of brain of infant Arm J of clinical Pathology - 1954 - 24 - P 1272
- Reboud Bonneau - A propos d'une tumeur para-intestinale : étude clinique et histologique d'un hémangiopéricytome péritonéal. Marseille Chirurgical - 1958 - 1 - 27-31
- REich - Das Hemangiopericytome Archiv. für klinische und experimentelle Dermatologie - 1956 - 202 - 390-397
- Reynolds et Lausche - Hemangiopericytoma of the lower extremity - A case report - The Journal of bone and joint Surgery - 1958 - 40 - 4 P 921-924
- Rpuget - Mémoire sur le développement, la structure et les propriétés physiologiques des capillaires Sangumus et Gruphatiques. Arch. de Phys. 1873 - 5 - P 603
- Roussy Ameuille - A propos du "périthéliome" - Aspects périthéliaux dans les tumeurs épithéliales. Bull Ass Fr Et Cancer 1911-29
- Sim Kirsh and Mc Donald - Hemangiopericytoma - Arch. Derm. and Syph. 58 - P 194 - 204
- Slaterry Aronson et Lowman - Hemangiopericytoma - Review of abdominal cases - Am. J. of Surgery - 1956- 91 - P 985-990
- Spesling - Wendt - Information on hemangiopericytoma Zbl Chirurgie 26Nov. 60 - 85 - 2320 - 4 - Germany -
- Stout Murray - Hemangiopericytoma A vascular tumor featuring - Zimmermann 's pericytes - Ann Surg. 1942 - 116 P 26-33
- Stout - Hemangiopericytoma - A Study of twenty-five new cases Cancer 1949 - 2 - 6 - P 1027-1054
- Stout - Tumors featuring pericytes - Glomus tumor and hemangiopericytoma Laboratory Investigation - 1956 - 5 - 2 P 217-223

- Derom F Sebryuns M de Groodt M et Lacasse - Formes de passage entre péricytes et cellules musculaires lisses vues au microscope électronique Pathologie et Biologie - 1958 - 6 - 1-2 P 57-58
- Dingman RO - Hemangiopericytoma - Report of two cases. One of congenital origin. Plastic and reconstructive Surgery - 1958 - 21 - 5- P393-398
- Ferguson JO Clagett OT et Mc Donald JR - Hemangiopericytoma (Glomus Tumor) of the mediastinum Review of the literature and report of case - Surgery - 1954 - 36 - 2 P 320-326
- Fisher ER Kaufmann Mason - Hemangiopericytoma Histologie and tissue culture studies. Am. J. of Path. 1952 28 4 P 653-661
- Forestier JS et Houston RA - Hemangiopericytoma with metastases. Report of a case with autopsy. AMA Archives of Pathology 1951 -6- P 651-657
- Gerbic - Hirsch and Green - Hemangiopericytoma with metastase AmJ Obstetric and Gynecology - 1955 - 6 - P 499
- Kaplan EB - Hemangiopericytoma of the hand Bull Hosp. Joint Dis. 1949 P 69-74
- Kay et Warthen - Hemangiopericytoma of the Rectum. Cancer. 1953 - 6- 1 P 167 - 169
- Kent - Hemangiopericytoma - Report of a case with special reference to roentgentherapy. The Am. J. of Roentg. Radiumtherapy and nuclear - Medicine 1957 - 77 - 2 - P 347-356
- Liaras H et Larffargue - Un cas d'hémangiopéricytome de la paroi gastrique Discussion nosologique. Le reticulo-péricytaire. Mém. de l'Acad. de Chir. 1956 82 (8-9) P 256-262
- Lawrence J. Mac Cormack LJ and Gallivan WF - Hémangiopéricytoma - cancer - 1954 - 7 - P 595-601
- Mac Cormack et Gallivan - Hémangiopéricytoma - Cancer - 1954 - 7-3- P595-601
- Martin - Féroldi - Cabanne - L'Hémangiopéricytome - Rapport de 2 cas et revue générale - Bull Assoc; Fr; et; Cancer 1955-42-1-P112-136
- Masson - Tumeurs humaines - Histologie - Maloine édit. Paris 1856
- Mulligan - Hémangiopéricytoma in the dog - The Am. J. of Path 1955-31 4 P 783-789

Wimtrup - Beiträge zur Anatomie der Capillären : Ueber contractile
Elemente in der Gefäßwand der Blutcapillaren - Zeitschrift
J Anat. u. Entwicklungsgesch. 1922 - 65 P 150-182

Wise - Hemnagiopericytoma - Surgical considerations - Arch. of Surgery
1952 - 65 - 1 - P 201-210

Zimmermann - Der Feinere Bau der Blutcapillaren. Zeitsch J Anat. und
Entwicklungsgesch - 1923 - 68 - P 29-109

